



januari 2015

Voeding bij Ataxie van Friedreich

Schijf van vijf

Eten is in de eerste plaats lekker en gezellig. Daarnaast is voeding nodig voor de groei bij een kind en voor onderhoud van het lichaam bij volwassenen. Tenslotte draagt voeding bij aan een goede weerstand en conditie.

Door het Voedingscentrum is een handvat, de Schijf van vijf, ontwikkeld met adviezen die voor de Nederlandse bevolking in het algemeen gelden, dus ook voor mensen met Ataxie van Friedreich (AvF). De uitgangspunten zijn: eet gevarieerd; eet niet te veel en beweeg; eet minder verzadigd vet; eet veel groente, fruit en brood en als laatste eet veilig. Meer informatie over de Schijf van vijf is te vinden op de site www.voedingscentrum.nl

Secundaire gevolgen

Een secundair gevolg van de spierziekte is vrijwel altijd minder beweging. Dat kan gevolgen hebben voor de voeding, ten aanzien van het gewicht, de botdichtheid en obstipatie. Vaak treedt er in de loop van de tijd een geleidelijke gewichtstoename op, ook bij mensen met AvF. Daarnaast treedt er een wijziging in de lichaamssamenstelling op: er is verlies van spiermassa en stapeling van vet. Overgewicht is nadelig vanwege extra belasting op zwakke spieren, botten en gewrichten, een verdere beperking in de mobiliteit en bij verzorging een extra belasting voor verzorgers. Overgewicht in combinatie met weinig beweging leidt tot een groter risico op hart en vaatziekten en diabetes. Enkele tips om de energie-inname te beperken zijn: vermijd tussendoortjes zoals koekjes, gebak, snacks; vermijd suiker in koffie, thee, frisdrank; kies magere producten zoals magere melk(producten), halvarine, mager vlees en vis in plaats van volvette producten zoals vet vlees, volvette kaas, vette jus, volle melk(producten). Niet aankomen in gewicht is al belangrijke winst. Probeer een goed voedingspatroon in te bouwen als een leefwijze.

Aandacht voor de botdichtheid is belangrijk voor mensen met een spierziekte. Men spreekt van osteoporose (botontkalking) als er sprake is van zo sterke afname van de botmassa dat makkelijk fracturen optreden. Een recente publicatie beschrijft een lage botdichtheid bij mensen met AvF (Eigentier 2014). Enkele tips voor kinderen en volwassenen zijn: 1) beweeg naar wat mogelijk is; het gaat daarbij vooral om gewichtsdragende belasting, waarbij staan al voldoende is. 2) zorg, afhankelijk van de leeftijd, voor voldoende calcium (kalk) en vitamine D in de voeding. De belangrijkste bronnen van calcium in de voeding zijn melk en melkproducten. Lage vitamine D spiegels komen bij veel mensen met een spierziekte voor. Dit geldt ook voor AvF (Eigentier 2014). Vitamine D is vooral aanwezig in vette vis en wordt toegevoegd aan margarine, halvarine en bak- en braadvet. Daarnaast is zonlicht nodig: per dag een kwartier buiten in het zonlicht met gezicht en handen is voldoende om in de huid vitamine D te kunnen aanmaken. Kinderen en volwassenen die niet voldoende buiten komen of een donkere huid hebben en vrouwen die een sluier dragen hebben extra vitamine D nodig. Zie de site van het Voedingscentrum.

Obstipatie komt bij spierziekten, en ook bij AvF, vaak voor. Mogelijke oorzaken kunnen onder andere zijn: minder beweging en een niet optimaal voedingspatroon met weinig vezels en weinig vocht. Enkele adviezen ter vermindering van obstipatie zijn: gebruik minstens anderhalve tot twee liter vocht per dag; gebruik een voeding rijk aan voedingsvezels zoals bijvoorbeeld vers fruit, gedroogde gekweekte vruchten, peulvruchten, rauwkost, grove bindmiddelen, bruin en volkorenbrood. Indien toch medicatie (laxantia) nodig is, is het van belang niet te snel een te zwaar middel in te zetten. Probeer ook te zorgen voor een goede houding op het toilet en voldoende privacy en ga naar het toilet bij aandrang. Zie verder de brochure Voeding en spierziekten.

Slikstoornissen

Dysfagie (slikstoornis) is een bekend symptoom bij AvF. Dysfagie kan leiden tot langere duur van de maaltijden, minder eten waardoor gewichtsverlies, sociale isolatie en aspiratie. Dit is het terechtkomen van voedsel en/of vocht in de longen in plaats van in de luchtpijp. Aspiratie kan leiden tot een longontsteking. Dysfagie bij AvF heeft te maken met een gebrekkige coördinatie, spierzwakte en spasticiteit. Dysfagie kan leiden tot vermindering van kwaliteit van leven (Vogel 2014). Beginnende slikproblematiek wordt door de mensen zelf vaak niet gemeld of niet herkend. Verschijnselen die kunnen passen bij slikproblemen zijn langzaam kauwen, eten met kleine hapjes en drinken met kleine slokken, vermijden van voedsel dat problemen geeft zoals draadjesvlees of bouillonsoep met stukjes groente, verslikken bij vast voedsel, hoesten bij dunne vloeistoffen en voedsel dat terugkomt via de neus.

De internationale consensus richtlijn voor AvF (2014) beschrijft dat vroegtijdige diagnostiek belangrijk is om veilig en goed te kunnen eten en drinken. De rol van de logopedist is van belang voor veilig slikken, een goede zitpositie en hoofdhouding. De logopedist werkt nauw samen met de diëtist voor wat betreft aanpassingen aan de samenstelling van de voeding, dikte van vloeistoffen en voldoende energie-inname.

Diabetes mellitus

Diabetes komt frequent voor bij AvF. De oorzaak is nog onduidelijk, mogelijk door stoornissen van de β -cellen van de pancreas, alvleesklier (Cnop 2013). Voorafgaand aan het ontstaan van diabetes ontstaat er insulineresistentie, ongevoeligheid voor het eigen insuline (Ristow 2005). De cellen kunnen dan minder glucose uit het bloed opnemen. Daardoor wordt het glucosegehalte in het bloed hoger. Veel mensen merken daar niets van. Sommigen krijgen klachten zoals veel moeten plassen, dorst, jeuk en moeheid. Bij overgewicht is het van belang te proberen gewicht te verliezen, een gezonde voeding te gebruiken en indien mogelijk meer te bewegen. Met deze adviezen kan geprobeerd worden het moment van het ontstaan van echte diabetes uit te stellen. Wanneer er eenmaal sprake is van echte diabetes ontstaat er een progressief tekort aan insuline, hetgeen betekent dat behandeling met tabletten vaak onvoldoende resultaat biedt en behandeling met insuline nodig is. Anders dan bij anderen met diabetes wordt bij mensen met AvF geen tijdelijke verbetering, de zogenaamde honeymoonperiode, gezien na de start met insulinetherapie (internationale richtlijn AvF 2014). Helaas kan ook diabetes tot complicaties leiden. Een goede diabetesregulatie is daarom van groot belang en begeleiding door een diëtist nodig. Het bloedglucosegehalte dient minstens 1x per jaar te worden gecontroleerd. Bij beginnende stoornissen in het glucosemetabolisme is een orale glucosetolerantietest nodig.

Supplementen

Veel aandacht ging uit naar Idebenone. Na veelbelovende resultaten uit eerdere onderzoeken is recent gebleken dat Idebenone op de lange termijn geen effect heeft op neurologische symptomen en is het onduidelijk of het positief effect heeft op het hart (internationale richtlijn AvF 2014).

Ook met andere voedingssupplementen wordt onderzoek gedaan. Diverse onderzoeken met de combinatie Coenzym Q10 en vitamine E bleken uiteindelijk geen effect te hebben (internationale richtlijn AvF 2014). Een onderzoek met suppletie van carnitine en creatine toonde geen effect van creatine en geen zichtbaar effect van carnitine (Schöls 2005). Ook een onderzoek met vitamine B3 had geen effect (Libri 2014).

Het is onverstandig op eigen houtje hoge doseringen supplementen te gebruiken. Megadoseringen worden vaak gebruikt in een onderzoekssetting, waarbij mensen begeleid en onderzocht worden. De slogan 'baat het niet schaadt het niet' gaat niet altijd op, want nadelige interacties zijn mogelijk. Zo kan bijvoorbeeld het gebruik van Coenzym Q10 tezamen met een hoge dosis vitamine C leiden tot een ongewenste versterking van de hoeveelheid vrije radicalen, waardoor oxidatieve stress kan ontstaan met schade aan de cel. Wees met het gebruik van supplementen dus voorzichtig en overleg altijd met uw behandelend specialist.

Ijzer (Fe)

De ijzerstapeling die bij AvF optreedt is een gevolg van het ziekteproces in de mitochondriën. Fe is in de voeding vooral aanwezig in vlees (waren), ei, lever, graanproducten en peulvruchten. Minder Fe in de voeding leidt alleen maar tot bloedarmoede met moeheid, zwakte en duizeligheid. Het draagt niet bij tot vermindering van de ijzerstapeling.

Cardiomyopathie

De behandeling van cardiomyopathie bij AvF is hetzelfde als hartziekten door een andere oorzaak.

Naast de behandeling door de cardioloog kunnen leefstijladviezen (zo mogelijk bewegen, gezonde voeding, niet roken, geen / weinig alcohol) een positieve bijdrage leveren.

Aandacht voor de voeding is één van de leefadviezen. Een gezonde voeding volgens de Schijf van Vijf levert de voedingsstoffen die nodig zijn. Ook is het nodig om te letten op de hoeveelheid zout en vocht. Zout bevat natrium. Afhankelijk van de ernst zal de cardioloog meestal tussen 5 en 6 gram zout (dit is 2000-2400 mg natrium) toestaan. Een diëtist kan u nadere uitleg geven over het individuele advies van de cardioloog, het zoutgehalte in voedingsmiddelen en manieren om een smakelijke maaltijd te kunnen bereiden.

Wanneer er weinig reservepompkracht van het hart is, wordt aanbevolen per dag ongeveer eenzelfde hoeveelheid vocht binnen te krijgen. Meestal wordt een maximum van 2 liter geadviseerd. Als het hart erg zwak is wordt door de cardioloog 1,5 liter geadviseerd.

Bij een te hoog lichaamsgewicht of bij gewichtstoename, doordat meer wordt gegeten dan het lichaam nodig heeft, wordt het hart zwaarder belast en is gewichtsverlies wenselijk.

Ongewenst gewichtsverlies kan optreden wanneer er te weinig wordt gegeten, door bijvoorbeeld vermoeidheid, kortademigheid of een vol gevoel in de buik. Ongewenst gewichtsverlies kan leiden tot verlies en verzwakking van spieren evenals tot afnemende weerstand en conditie. Zowel bij gewichtstoename als gewichtsverlies kan een diëtist een individueel advies op maat geven. Zie voor algemene tips de brochure Voeding en Spierziekten.

Het Ataxie dieet

Het doel van dit dieet is het verbeteren van het welzijn, het verminderen van symptomen en de progressie. Het principe van het dieet berust op het weglaten van suiker, suikerhoudende producten en witte bloem. Door een gelijkmatig aanbod van koolhydraten met een lage glykemische index verbetert een eventuele insulineresistentie. De glykemische index is een getal hoe snel de glucose in het bloed komt. Een lage index betekent dat de bloedsuiker langzaam stijgt. Dat is beter dan een hoge index. Voorbeelden van een lage index zijn spaghetti, appel, sinaasappel, kidneybonen en linzen; voorbeelden van een hoge index zijn wit brood, honing, gebakken aardappelen. Zie verder voor glykemische index op www.diabetesfonds.nl

Als eiwitbron wordt mager vers vlees geadviseerd. Ook wordt verborgen vet in voedingsmiddelen zoals koekjes, snacks, vermeden en wordt vooral gebruik gemaakt van magere producten. Fruit en groente zijn rijk aan voedingsvezels, hebben een hoog verzadigingsgevoel dat helpt om bij overgewicht een goed gewicht te bereiken en vermindert obstipatie. Mensen die dit dieet volgden noemen positieve ervaringen zoals gewichtsverlies, betere mobiliteit, darmassage en welzijn. De auteurs (diëtist en neuroloog) geven aan dat geen enkel dieet ataxie kan genezen en dat het Ataxie dieet veel kenmerken heeft van een gezonde voeding.

Literatuur

Consensus clinical management guidelines for Friedreich ataxia. November 2014

<http://www.ojrd.com/content/9/1/184>

Cnop M, Mulder H, Igoillo-Esteve M. Diabetes in Friedreich ataxia. J Neurochem 2013; 126 Suppl 1: 04-102.

Eigentier A, Nachbauer W, Donnemiller E, et al. Low bone density in Friedreich ataxia. Cerebellum 2014; 13 (5): 549-57.

Libri V, Yandim C, Athanasopoulos S, et al. Epigenetic and neurological effects and safety of high-dose nicotinamide in patients with Friedreich's ataxia: an exploratory, open-label, dose-escalation study. Lancet 2014; 384 (9942): 504-13.

Nutrition and the patient with progressive central nervous system disease. Hamed N, Perlman SL. Revised first edition 2009. het Ataxie dieet, hoofdstuk 7.
https://www.ataxia.org/pdf/Nutrition_and_the_Patient_with_Progressive_Central_Nervous_System_Disease.pdf

Ristow M. Neurodegenerative disorders associated with diabetes mellitus. J Mol Med 2004; 82: 510-29.

Schöls L, Zange J, Abele M, et al. L-carnitine and creatine in Friedreich's ataxia. A randomized, placebo-controlled crossover trial. J Neural Transm 2005; 112 (6): 789-96.

Vogel AP, Brown SE, Folker JE, et al. Dysphagia and swallowing-related quality of life in Friedreich ataxia. J Neurol 2014; 261(2): 392-9.